

ANOMALIE
DE
NAISSANCE DE L'ARTÈRE
CORONAIRE GAUCHE
(Report de deux observations)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 30 Novembre 1953

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean RICHARD

Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 1^{er} Novembre 1926, à MIGENNES (Yonne)



LYON
BOSC Frères
Imprimeurs-Editeurs
42, quai Gailleton, 42

1953

ANOMALIE DE NAISSANCE
DE L'ARTERE CORONAIRE GAUCHE
(REPORT DE DEUX OBSERVATIONS)

ANOMALIE
DE
NAISSANCE DE L'ARTÈRE
CORONAIRE GAUCHE
(Report de deux observations)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 30 Novembre 1953

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean RICHARD

Externe des Hôpitaux de Lyon

Né le 1^{er} Novembre 1926, à MIGENNES (Yonne)



LYON

BOSC Frères

Imprimeurs-Éditeurs

42, quai Gailleton, 42

—
1953

Doyen honoraire
 Doyen
 Assesseur

M. LEPINE
 M. HERMANN
 M. GATE

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, VILLARD, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART,
 PIERY, CADE, PATEL, FAVRE, LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND

PROFESSEURS

Clinique médicale A
 Clinique médicale B
 Clinique chirurgicale A
 Clinique chirurgicale B
 Clinique médicale infantile et hygiène du 1^{er} âge
 Clinique ophtalmologique
 Clinique d'oto-rhino-laryngologie
 Clinique urologique
 Clinique et prophylaxie de la tuberculose
 Clinique dermatologique et syphiligraphie
 Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale
 Clinique des maladies infectieuses et bactériologie
 Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
 Clinique gynécologique
 Clinique obstétricale
 Clinique stomatologique
 Histologie
 Pharmacie et Pharmacologie
 Botanique et Cryptogamie
 Physiologie
 Anatomie pathologique
 Physiologie biologique, Radiologie et Physiothérapie

MM. FROMENT,
 P. RAVAUULT
 SANTI,
 WERTHEIMER
 BERNHEIM.
 BONNET.
 REBATTU.
 CIBERT.
 DUFOURT.
 GATE.
 DECHAUME.
 SEDALLIAN.
 GUILLEMINET
 POLLOSSON.
 PIGEAUD.
 DUCLOS.
 NOEL
 LEULIER.
 NETIEN.
 HERMANN.
 MARTIN J.-F.
 PONTIUS.
 (détaché à Beyrouth)
 MAZEL.
 GARIN.
 ROCHET.
 CHAMBON.
 JOSSERAND.
 DELORE.
 GABRIELLE.
 CROIZAT.
 ENSELME.
 MALLET-GUY.
 JOURDAN.
 REVOL.
 BOURRET.
 LEVRAT.
 SOHIER.
 BERTRAND.

Médecine du travail
 Parasitologie et Pathologie exotique
 Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire
 Chimie organique et Toxicologie
 Pathologie générale et expérimentale
 Hydrologie thérapeutique et Climatologie
 Anatomie
 Pathologie interne
 Chimie biologique et médicale
 Pathologie chirurgicale
 Biologie médicale
 Pharmacie galénique
 Médecine légale et Déontologie
 Thérapeutique
 Hygiène
 Propédeutique chirurgicale



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique M. BANSSILLON.

Pharmacie et Pharmacologie DREVON.

Chimie organique et Toxicologie BADINAND

MAITRES DE CONFERENCES — AGREGES

Physique biologique BERGER.
 Parasitologie COUDERT.
 Physiologie CHATONNET.
 Physiologie CIER.

Parasitologie ROMAN.
 Histologie TUSQUES
 Chimie biologique R. CREYSSEL.
 Bactériologie BERTOYE.

AGREGES EN EXERCICE

MM.
 Pathologie médicale BRUN.
 Pathologie médicale M. GIRARD.
 Pathologie médicale P. GIRARD.
 Pathologie médicale JEUNE.
 Pathologie médicale VACHON.
 Pathologie médicale GALLY.
 Pathologie médicale GONIN.
 Pathologie chirurgicale BERARD.
 Pathologie chirurgicale DARGENT.
 Pathologie chirurgicale DESJACQUES.
 Pathologie chirurgicale LABRY.
 Pathologie chirurgicale MANSUY.
 Pathologie chirurgicale TRILLAT.
 Pathologie chirurgicale GUILLET.
 Obstétrique BROCHIER.

MM.
 Obstétrique MAGNIN.
 Obstétrique MATHIEU.
 Anatomie pathologique GUICHARD
 Orthopédie MARION.
 Anatomie LATARJET
 Neuro-chirurgie LECUIRE.
 Oto-rhino-laryngologie MAYOUX.
 Ophtalmologie PAUFIQUE
 Urologie PERRIN.
 Dermato-syphiligraphie THIERS.
 Médecine légale et Médecine du Travail ROCHE.

CHARGES DES FONCTIONS D'AGREGÉ
 Hygiène BENAZET.

EXAMINATEURS DE LA THESE

**Président : M. FROMENT ; Assesseurs : MM. JEUNE,
 BERTOYE et GONIN**

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE,

A MON PERE ET A MA MERE,

Modeste témoignage de ma profonde
affection et de mon infinie reconnais-
sance pour tous les sacrifices qu'ils ont
consentis durant ces longues années
d'études.

A MA FEMME,

A MA SŒUR,

A TOUS LES MIENS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR FROMENT,
Professeur de Clinique médicale.

Il nous fait le grand honneur de présider notre jury de thèse, marquant tout l'intérêt qu'il porte à notre travail.

Nous lui demandons de trouver ici l'expression de notre profond respect et le témoignage de notre sincère reconnaissance.

A NOS JUGES,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JEUNE,

Nous le remercions de l'accueil qu'il nous a réservé dans son Service. Il a bien voulu mettre à notre disposition les documents nécessaires à l'élaboration de ce travail.

Nous le prions d'accepter l'assurance de notre déferente gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GONIN,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BERTOYE,

Nous sommes sensibles à l'honneur qu'ils nous font en jugeant ce travail. Nous leur exprimons nos remerciements et les prions d'agréer nos hommages respectueux.

A NOTRE MAITRE,

MONSIEUR LE DOCTEUR MONNET,

Médecin des Hôpitaux.

Nous le remercions de nous avoir inspiré le sujet de cette thèse et guidé de ses patients conseils au cours de son élaboration.

Durant un semestre passé dans son service, nous avons pu apprécier la clarté et le dynamisme de son enseignement. Son attachante personnalité et son inlassable activité scientifique ont suscité notre admiration.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance et de notre profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR L. GALLAVARDIN,

Ancien Chef de Clinique à la Faculté.

En nous prodiguant ses conseils, il a facilité la réalisation de ce travail. Qu'il veuille bien croire à nos très vifs remerciements pour sa charmante amabilité.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. BRET,

Nous le remercions de l'observation qu'il nous a si aimablement transmise.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FINAS,

Il a bien voulu nous communiquer l'une des deux observations que nous rapportons dans ce travail. Nous l'en remercions bien sincèrement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAPILLON,

Radiologiste des hôpitaux.

Avec nos sincères remerciements.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX,

MONSIEUR LE DOCTEUR PLAUCHU,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DARGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR GATE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PERRIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GIRARD

A NOS CAMARADES,

DOCTEUR JEAN DAUTRIAT

DOCTEUR JACQUES BOUVAREL

Anciens externes des Hôpitaux.

DOCTEUR PIERRE JACQUES

ANOMALIE DE NAISSANCE
DE L'ARTERE CORONAIRE GAUCHE
(REPORT DE DEUX OBSERVATIONS)

INTRODUCTION

Des différentes possibilités d'anomalie d'origine des artères coronaires, la naissance de l'artère coronaire gauche de l'artère pulmonaire réalise un syndrome caractéristique dont le diagnostic peut être fait pendant la vie du malade.

Il s'agit d'une malformation rare.

Depuis 1911, date à laquelle ABRIKOSOFF identifia le premier cette malformation, à l'occasion de l'autopsie d'un enfant pour lequel il avait porté le diagnostic clinique de péricardite, trente six cas ont été publiés dans la littérature chez le nourrisson, et dix cas chez l'adulte.

De nombreux auteurs se sont efforcés de préciser les éléments de cette affection.

En 1933, BLAND, WHITE et GARLAND donnent la première description des signes cliniques.

En 1942, SOLOFF dégage les éléments caractéristiques de cette malformation.

En 1944, PROËSCHER et BAUMANN insistent sur la valeur des examens complémentaires et constatent que cette malformation survient avec le maximum de fréquence dans le sexe féminin, sans qu'ils puissent toutefois l'expliquer.

En 1951, Y. DAGONET, à propos d'une observation, fait la synthèse des cas jusqu'alors publiés et définit le syndrome de l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche comme une entité clinique, radiologique et électro-cardiographique.

Après un bref rappel embryologique et anatomique des artères coronaires, nous nous proposons de rapporter deux observations de coronaire gauche anormale. Pour l'une d'elles le contrôle anatomique n'a pu être pratiqué, mais les signes cliniques, radiologiques et électriques, qui sont en tous points superposables à ceux retrouvés dans les observations publiées, permettent de porter le diagnostic avec une quasi certitude. Cet examen s'avère donc indispensable pour le diagnostic de cette malformation qui pourra peut être un jour bénéficier d'une thérapeutique chirurgicale.

Nous verrons lors du diagnostic différentiel que certaines cardiomégalies du nourrisson peuvent tromper par leur aspect électrique, ce sont :

- la coarctation de l'aorte,
- la fibro-élastose endocardique,
- l'hypertrophie cardiaque congénitale,
- la coronarite infantile dont nous rapportons une observation.

EMBRYOLOGIE

L'embryologie nous enseigne que les artères coronaires apparaissent sous forme de bourgeons endothéliaux, provenant de la prolifération de l'endothélium du bulbe aortique.

La coronaire gauche se développe la première à partir de la région postérieure du bulbe aortique, alors que la séparation du bulbe en artère pulmonaire et aorte n'est pas encore apparue. Puis la perméabilisation de ce bourgeon se fait grâce à l'apparition en son sein de vacuoles intercellulaires dont les fines membranes protoplasmiques disparaissent par la suite. En même temps se forme le septum qui va aboutir à la constitution des deux gros vaisseaux de la base du cœur :

- artère pulmonaire,
- aorte.

Pour expliquer l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche, deux théories ont été émises :

1°) ANOMALIE TOPOGRAPHIQUE.

L'ostium de l'artère coronaire gauche, en mauvaise position, se trouve inclus, lors du cloisonnement bulbaire, à l'intérieur de l'artère pulmonaire, alors que la coronaire droite en bonne place prend naissance de l'aorte.

2°) ANOMALIE SEPTALE.

Les deux orifices des artères coronaires se trouvent en bonne place, c'est-à-dire dans la portion postérieure du bulbe aortique. Le développement anormal du septum

bulbaire, trop postérieur, incorpore à l'intérieur de l'artère pulmonaire soit les orifices des deux artères coronaires, soit celui de la coronaire droite, soit celui de la coronaire gauche.

Pour Y. DAGONET, l'anomalie topographique est la règle car la malformation est isolée. Par contre, dans l'anomalie septale, les malformations cardiaques sont complexes. Cet auteur rapporte l'observation de KONSTANTINOWISTCH concernant un enfant mort 48 heures après la naissance. L'autopsie permet de mettre en évidence une anomalie de naissance des artères coronaires associée à une malformation cardiaque comportant un cœur biloculaire et un tronc artériel commun.

La fréquence de l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche par rapport à celle de la coronaire droite s'explique par le fait que l'ostium de la coronaire gauche se trouve plus près du septum que celui de la coronaire droite. Ainsi, une légère anomalie de position de l'orifice entraîne l'inclusion de cet ostium dans l'artère pulmonaire.

ANATOMIE

La vascularisation du muscle cardiaque est assurée par les artères coronaires au nombre de deux :

- artère coronaire gauche,
- artère coronaire droite.

qui naissent normalement toutes deux de l'aorte.

1°) ARTÈRE CORONAIRE GAUCHE.

Elle naît, dans la majorité des cas, de la partie moyenne du sinus de Valsalva gauche, au niveau du bord libre de la valvule. Son calibre est notablement supérieur à celui de la coronaire droite.

Son tronc d'origine, de 10 $\frac{m}{m}$ de long en moyenne, chemine entre aorte et artère pulmonaire à droite, oreillette gauche à gauche. Il s'en détache :

- une branche artérielle pour la paroi antérieure de la gaine aortique,
- une branche auriculaire.

Puis il se divise en ses deux branches terminales :

- artère inter-ventriculaire antérieure,
- artère auriculo-ventriculaire gauche.

A) *Artère inter-ventriculaire antérieure*, née à l'origine du sillon inter-ventriculaire antérieur, elle glisse dans ce sillon en décrivant de nombreuses flexuosités pour se terminer, dans la majorité des cas, à la face postérieure du cœur après en avoir contourné le bord droit, à 10 ou 20 millimètres de la pointe. Elle donne :

a) branches collatérales :

- branches droites destinées au ventricule droit,
- branches gauches destinées au ventricule gauche,
- artères septales antérieures qui s'anastomosent dans la cloison avec leurs homologues postérieures issues de la coronaire droite.

b) branches terminales :

- artères récurrentes de la pointe,
- artère interventriculaire récurrente postérieure.

B) *Artère auriculo-ventriculaire gauche*, ou *branche circonflexe*. Elle glisse dans le sillon de même nom. Après avoir contourné le bord gauche du cœur, elle s'arrête sur la face postérieure du ventricule gauche. Parfois elle constitue tout ou une partie de l'artère interventriculaire postérieure. Elle abandonne :

- des branches ascendantes ou auriculaires,
- des branches descendantes, ou ventriculaires.

2°) ARTÈRE CORONAIRE DROITE.

Elle naît, dans la majorité des cas, du sinus droit de Valsalva, au niveau du bord libre de la valvule. Elle occupe tout d'abord le sillon auriculo-ventriculaire, puis contourne le bord droit du cœur pour gagner le sillon interventriculaire postérieur où elle prend le nom d'artère interventriculaire postérieure. Il s'en détache :

- des branches ascendantes, ou auriculaires,
- des branches descendantes, ou ventriculaires.

L'artère interventriculaire postérieure donne :

- des branches droites pour le ventricule droit,
- des branches gauches pour le ventricule gauche.
- des branches perforantes pour la cloison septale.

Le territoire vasculaire des deux artères coronaires peut se résumer schématiquement ainsi :

Ventricule gauche.

Face antérieure : les artères proviennent toutes de la coronaire gauche,

Face postérieure :

— les branches de la circonflexe, c'est-à-dire de la coronaire gauche,

— les branches de l'artère interventriculaire postérieure, donc de la coronaire droite.

Dans le cas où l'artère interventriculaire postérieure est fournie par la coronaire gauche, la vascularisation de la face postérieure du ventricule gauche est sous la dépendance de cette artère.

Ventricule droit.

Face antérieure : — branches de la coronaire gauche par l'intermédiaire de l'artère interventriculaire antérieure,

— surtout branches de la coronaire droite.

Face postérieure : les deux artères y participent, mais c'est surtout à la coronaire droite qu'appartient cette vascularisation.

Oreillette droite.

— Coronaire droite.

Oreillette gauche.

— Coronaire gauche.

Cloison interauriculaire.

— Branches de l'artère coronaire droite.

Cloison interventriculaire.

— Les 2/3 antérieurs de l'étage supérieur appartiennent au système coronarien gauche.

- Le tiers postérieur à la coronaire droite.
- Tout l'étage inférieur, c'est-à-dire le quart inférieur de la cloison septale est vascularisé par la coronaire gauche.

Donc, l'importance relative du système coronarien gauche va en augmentant au fur et à mesure qu'on se rapproche de la pointe du cœur.

Les deux systèmes coronariens droit et gauche ne sont pas totalement indépendants. Il existe en effet des anastomoses que les anatomistes se sont efforcés de préciser. Les anastomoses volumineuses sont rares, le plus souvent il s'agit de fines voies anastomotiques siégeant avec prédilection au niveau de la cloison interventriculaire, des sillons interventriculaire et auriculo-ventriculaire postérieur, de la pointe du cœur, et de la région de l'infundibulum.

LE SYNDROME D'ANOMALIE DE NAISSANCE DE L'ARTERE CORONAIRE GAUCHE

Y. DAGONET rapporte l'observation d'une fillette de trois mois :

Dès l'âge de dix jours l'enfant commence à vomir. Il s'agit de vomissements en jet survenant immédiatement après les repas. En même temps s'installe une polypnée permanente avec paroxysmes apparaissant lors des tétées. Cette polypnée oblige l'enfant à s'arrêter à plusieurs reprises au cours des repas. Malgré la multiplication des changements de régime, les vomissements persistent. La courbe de poids s'effondre. La radioscopie révèle l'existence d'un gros cœur. L'électrocardiogramme montre des signes d'infarctus du myocarde qui font porter le diagnostic d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

A propos de cette observation, l'auteur fait la synthèse des cas jusque là publiés et définit le *syndrome d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche*.

NATURE DE LA MALFORMATION.

Le cœur est normalement constitué : deux oreillettes, deux ventricules, aucune communication interauriculaire ou interventriculaire. La coronaire droite naît normalement de l'aorte. Seule la coronaire gauche naît anormalement de l'artère pulmonaire.

L'enquête familiale est négative, Dans les antécédents familiaux on ne trouve aucune malformation.

Cependant R. A. LYON rapporte l'observation d'une enfant née de mère syphilitique et traitée de ce fait pendant les deux derniers mois de la grossesse.

EIDLOW rapporte le cas d'un enfant né d'une mère ayant présenté des troubles des règles : la grossesse avait été précédée d'une aménorrhée de trois mois.

SANES et KENNY publient l'observation d'une fillette, sixième enfant d'une mère ayant eu deux fausses couches et trois fillettes mortes en bas âge d'affections inconnues sans qu'il ait été observé de cyanose.

PROESCHER et BAUMANN signalent l'apparition de crises d'éclampsie au cours de la grossesse dans leur observation.

SIGNES CLINIQUES.

Il s'agit d'enfants nés à terme dont le poids normal oscille entre 3.000 et 4.000 grammes. Le cri est immédiat. Aucune cyanose n'est notée. L'enfant paraît en excellent état de santé. Après un temps de latence variable de deux à quatre mois, les premiers signes apparaissent. Deux ordres de troubles, digestifs et respiratoires, constituent l'essentiel de la scène clinique.

1°) *Troubles digestifs.*

C'est en général une difficulté d'alimentation qui amène à consulter. L'enfant refuse le sein, le biberon, il régurgite volontiers, puis présente des vomissements.

2°) *Troubles respiratoires.*

Quelquefois les premiers en date. La respiration est rapide, brève, superficielle, s'exagérant en véritables accès de suffocation lors des repas. L'enfant attend plusieurs minutes avant de reprendre son biberon.

D'autres fois il s'agit de modifications du timbre du cri qui devient faible, cassé.

3°) *Des paroxysmes douloureux* ont été décrits. L'enfant présente de véritables malaises subitement ou au cours des repas : il devient pâle, se couvre de sueur, se met à gémir, son visage se crispe, il est anxieux et paraît souffrir intensément.

4°) *Les pertes de connaissance, les convulsions,* sont exceptionnelles.

L'importance de ces symptômes est telle qu'ils ont de fâcheuses conséquences sur le développement de l'enfant. La courbe de poids normalement ascendante, devient stationnaire, pour fléchir brutalement à une période avancée.

EXAMEN CLINIQUE.

Il est pauvre. Il n'y a pas de cyanose, pas d'hippocratisme digital. Au cœur, les bruits sont quelquefois un peu sourds, mais il n'y a pas de thrill ni de souffle. Parfois c'est le tableau d'une défaillance cardiaque précoce d'ailleurs qui constitue la scène clinique avec ses signes respiratoires, son assourdissement des bruits cardiaques, et l'augmentation du volume du foie.

L'augmentation de l'aire de la matité cardiaque résume le plus souvent la symptomatologie clinique,

SIGNES RADIOLOGIQUES.

Le cœur est gros. C'est d'abord, et surtout le ventricule gauche qui augmente de volume. En frontal, le bord gauche du cœur semble uniquement constitué par l'arc ventriculaire dont la convexité est très accentuée.

La pointe du cœur est difficile à préciser, l'arc moyen n'est plus distingué.

Le gros ventricule gauche est confirmé en O. A. G. où l'ombre ventriculaire tarde à dégager l'ombre de la colonne vertébrale.

La radioscopie permet de préciser qu'il existe parfois une petite zone saillante dont la cinétique et le contour anormal pourraient faire évoquer la présence d'une petite poche anévrysmale.

Si l'évolution se poursuit, le ventricule droit se dilate à son tour.

SIGNES ÉLECTRIQUES.

Les tracés montrent toujours les mêmes altérations : Ce sont celles qui sont observées au cours des infarctus du myocarde :

- présence d'une onde Q profonde, large et épaisse,
- décalage supérieur à convexité supérieure du segment ST,
- une onde T négative, pointue et symétrique.

L'axe électrique est dévié vers la gauche. Ce fait est anormal chez un nourrisson dont l'axe se situe normalement vers la droite jusqu'à l'âge de six mois.

Le microvoltage, surtout en D1 s'explique par la prédominance habituelle des lésions au niveau de la pointe.

Les signes électrique type infarctus du myocarde sont directs en D1, indirects en D3. Ceci s'explique par la prédominance des lésions au niveau de la pointe et de la face antéro-latérale du ventricule gauche.

Etude des précordiales :

— Présence de signes directs d'infarctus dans les dérivations correspondant à la pointe et à la paroi ventriculaire gauche.

— En V4, V5, V6, onde Q profonde, élargie, suivie d'un décalage supérieur de ST, à convexité supérieure englobant l'onde T qui est faiblement négative et pointue.

Ces signes sont très anormaux chez l'enfant, où l'on ne trouve habituellement pas l'onde Q.

— En V3, zone marginale de l'infarctus, il existe un complexe rS et le décalage de ST commence à apparaître.

— En V1, V2, complexe Rs suivi d'une onde T positive, pointue et ample, ce qui est anormal chez le nourrisson dont T est d'ordinaire négative.

PRONOSTIC.

Il est sombre. La mort survient en moyenne aux envi-

rons du 4^e mois. L'enfant atteint dans quelques cas 12 ou 13 mois. La mort est due :

— soit à une complication pulmonaire,

— soit à une insuffisance cardiaque d'installation progressive, avec tachycardie, assourdissement des bruits du cœur, bruit de galop, cyanose des extrémités, augmentation du volume du foie et œdèmes.

— Dans quelques cas, la mort survient au cours d'un paroxysme douloureux ou dans les heures qui suivent. L'autopsie révèle alors l'infarctus qui a entraîné la mort.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

1) *Etude macroscopique*

Un cœur normal, à 3 ou 4 mois, pèse environ 25 grammes. Dans l'anomalie de naissance de la coronaire gauche, il pèse environ 80 à 100 grammes, c'est-à-dire 4 fois son poids normal. Cette hypertrophie est localisée au ventricule gauche.

Le ventricule gauche est énorme. La dilatation monstrueuse de la cavité est, soit régulière, donnant l'aspect en boule, soit irrégulière, aux dépens de la partie inférieure de la paroi antérieure du ventricule gauche et de la partie inférieure du septum interventriculaire. La pointe apparaît formée le plus souvent exclusivement par le ventricule gauche.

La paroi ventriculaire est épaissie, atteignant 10 à 15 millimètres d'épaisseur, alors que celle du ventricule droit mesure 3 ou 4 millimètres. Cet épaississement porte essentiellement sur l'endocarde, mais la paroi antérieure va en s'amincissant pour se réduire dans la plupart des cas sur une zone plus ou moins étendue au voisinage de la pointe, en une membrane très mince, transparente, d'un millimètre d'épaisseur.

Le muscle papillaire antérieur est toujours atrophié.

Le muscle papillaire postérieur est souvent hypertrophié.

Le ventricule droit est le plus souvent normal, bien que, parfois il apparaisse un peu dilaté.

Le septum interventriculaire est fortement dévié vers la droite.

La coronaire droite naît normalement au-dessus de la sigmoïde antéro-latérale droite de l'aorte. Aucun orifice coronarien n'est visible au-dessus de la sigmoïde antéro-latérale gauche de l'aorte.

La coronaire gauche naît directement au-dessus de la valvule semi-lunaire gauche et postérieure de l'artère pulmonaire. Par ailleurs sa distribution et sa topographie sont normales.

Il n'existe aucune autre malformation associée.

HISTOLOGIE.

1°) Au niveau des fibres musculaires :

- tantôt la fibre musculaire apparaît hypertrophiée, allongée,
- tantôt, et c'est le cas le plus fréquent, elle est atrophiée, amincie, filiforme et tortueuse.
- mais souvent les faisceaux musculaires sont distribués irrégulièrement en « flaqes » larges ou rétrécies. Ils sont interrompus par des bandes de tissu conjonctif. Fréquemment les cellules contiennent des gouttelettes graisseuses, quelques-unes même peuvent revêtir l'aspect tout à fait nécrotique.

2°) Le tissu conjonctif. Il s'agit d'un tissu de remplacement du tissu musculaire détruit. Plus on se rapproche de la paroi amincie, plus grande est la destruction musculaire, plus importante est la réaction fibreuse.

3°) L'épaississement de l'endocarde est dû à la présence de tissu conjonctif fibreux et élastique.

Des calcifications ont été décrites. Elles apparaissent comme de petits foyers circonscrits dans les faisceaux musculaires, de taille et de forme variables. Elles seraient

dues à une transformation régressive des fibres myocardiques et représenteraient le stade ultime de destruction des fibres musculaires suivant immédiatement la nécrose. Leur présence serait en faveur d'une durée relativement longue du processus pathologique.

Topographie des lésions histologiques.

Les lésions précédemment décrites se rencontrent au niveau :

- du ventricule gauche dans sa paroi antérieure et latérale,
- du septum interventriculaire surtout dans sa partie antérieure,
- du muscle papillaire gauche

c'est-à-dire dans les zones où la vascularisation du myocarde est strictement assurée par l'artère coronaire gauche. Au niveau de la paroi postérieure du ventricule gauche les lésions se retrouvent à un degré moindre, car l'irrigation est sous la dépendance des deux artères coronaires.

Les sinus myocardiques décrits par SOLOFF et observés par PROESCHER et BAUMANN ainsi que KAUNITZ apparaissent comme des espaces de taille variable remplis d'hématies et limités par une seule rangée de cellules endothéliales communiquant avec la cavité ventriculaire.

Ces sinus myocardiques seraient les témoins d'une persistance anormale des sinus embryonnaires du cœur.

Les modifications des parois artérielles sont inconstantes. Le plus souvent il n'existe aucune altération vasculaire. Les artères ont une paroi strictement normale. Lorsque ces lésions existent, elles sont caractérisées par une hyperplasie de l'intima, alors que la média est très amincie.

Les lésions pulmonaires observées sont représentées par des foyers d'atélectasie, d'origine purement mécanique, siégeant au niveau du lobe inférieur gauche. Par contre les lésions de broncho-pneumonie sont dues à une complication pulmonaire, le plus souvent terminale.

OBSERVATIONS RESUMEES ANTERIEUREMENT PUBLIEES

Nous rapportons les observations de coronaire gauche anormale issue de l'artère pulmonaire publiées postérieurement à l'excellent travail de synthèse de DAGONET, afin de les intégrer dans le cadre du syndrome d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

Huit cas nouveaux ont été publiés depuis 1950. Six d'entre eux comportent un examen électro-cardiographique qui a permis de porter le diagnostic de coronaire gauche anormale, contrôlé d'ailleurs anatomiquement.

OBSERVATIONS N^{os} 1, 2, 3 (McKINLEY, ANDREWS, NEILL).

Ces auteurs rapportent trois observations de coronaire gauche anormale.

CAS N° 1 :

Enfant mâle, 7 semaines 1/2. Troubles digestifs et respiratoires. Gros cœur radiologique. E. C. G. : Signes d'infarctus du myocarde. Autopsie : Rupture myocardique avec hémopéricarde. Coronaire gauche issue de l'artère pulmonaire. Histologie : Fibrose extensive du myocarde. Calcifications. Sinus myocardiques.

Deuxième enfant d'une mère en bonne santé et d'un père porteur d'un gros cœur. La sœur aînée, de deux ans, est en excellente santé.

A la naissance, l'enfant paraît normal. Poids 3.400 grammes. Dès l'âge de deux semaines s'installent des troubles digestifs et respiratoires : l'enfant devient anorectique et accuse de la dyspnée au cours des repas. Parallèlement, il crie sans raison apparente. Il n'y a ni pâleur, ni cyanose. L'enfant est hospitalisé à la suite d'un état de choc avec pâleur extrême, apparu au cours d'un repas.

A l'examen : Enfant normalement développé. Respiration rapide, 60 mouvements à la minute. Légère cyanose des extrémités.

Déformation de la partie antérieure du thorax : sternum proéminent. Le pouls est à 160. A l'auscultation cardiaque, pas de souffle. Légère hépatomégalie. Rate non perçue. A la radiographie, cœur énorme. E. C. G. : Bas voltage des complexes. Ondes T négatives en D1 et D3, aplaties en D2. Onde Q en D1. Les précordiales montrent des altérations analogues à celles de l'infarctus du myocarde consécutif à l'oblitération de la branche interventriculaire de l'artère coronaire gauche.

Les troubles digestifs et respiratoires s'accusent malgré le traitement, et l'enfant meurt quelques heures après son hospitalisation.

Autopsie : L'incision du feuillet pariétal du sac péricardique met en évidence un hémopéricarde de sang noir de 60 grammes. Le cœur pèse 93 grammes. Les feuillets péricardiques sont indemnes de toute lésion. La coronaire droite naît de l'aorte, la coronaire gauche naît de l'artère pulmonaire. Elles sont toutes deux de calibre et de distribution normaux. Leur dissection ne révèle aucune oblitération.

Près de la base du cœur, la paroi du ventricule gauche mesure 6 millimètres d'épaisseur, alors que la partie inférieure de la paroi antérieure de ce même ventricule est amincie : au niveau de la pointe, elle mesure 2 millimètres environ. A l'extrême pointe siège la rupture myocardique. L'endocarde est légèrement épaissi et de couleur grisâtre. Le ventricule droit dont la paroi mesure 4 millimètres d'épaisseur, est d'aspect absolument normal.

Par ailleurs, congestion du foie, de la rate et des poumons.

Histologie : Fibrose extensive du myocarde d'autant plus marquée qu'on se rapproche de la pointe, avec dépôts calcaires dans toute l'épaisseur du muscle cardiaque, siégeant avec prédilection cependant dans la zone sous-endocardique. Quelques lésions d'endartérite sont observées au niveau des petites artérioles de la pointe. Existence de sinus myocardiques.

CAS N° 2 :

Fillette de 4 mois. Tableau d'insuffisance cardiaque. Radiographie : gros cœur. E. C. G. : Signes d'infarctus du myocarde. Autopsie : Poids du cœur 123 grammes. Hypertrophie et dilatation du ventricule gauche. Coronaire gauche anormale née de l'artère pulmonaire. Histologie : fibrose myocardique. Calcification. Sinus myocardiques.

5^e enfant de parents en parfaite santé, décédée 6 heures après son hospitalisation.

Examen : Enfant cachectique, rejetant toute nourriture. Respiration rapide avec râles dans les deux champs pulmonaires. Pouls

à 146. Auscultation cardiaque : assourdissement des bruits du cœur, ni souffle, ni galop. Légère hépatomégalie. Radiographie : gros cœur avec image de congestion pulmonaire, refoulement postérieur de l'œsophage. E. C. G. : Déviation de l'axe vers la gauche, Ondes T inversées en D1 et D2. Inversion de QRS en D3. Légère dépression de ST en D2 et D3. Inversion de T en V5 et V6.

Autopsie : Poids du cœur 123 grammes. Les feuillets péricardiques sont normaux. L'hypertrophie cardiaque siège au niveau du ventricule gauche dont la paroi atteint un centimètre d'épaisseur. Par contre, au niveau de la pointe, elle mesure 4 millimètres. L'endocarde est épaissi au niveau du pilier postérieur et de la cloison interventriculaire. Le ventricule droit est d'aspect normal.

La coronaire droite naît de l'aorte. La coronaire gauche de l'artère pulmonaire. Leur distribution est normale.

Histologie : Fibrose myocardique diffuse avec calcifications. Dans l'épaisseur du myocarde existent de nombreux sinus myocardiques.

CAS N° 3 :

Garçon 19 semaines 1/2. Accès de pâleur à répétition. Radiologie : gros cœur. E. C. G. : Signes d'infarctus du myocarde. Autopsie : gros ventricule gauche. Coronaire gauche anormale issue de l'artère pulmonaire. Histologie : pas de fibrose myocardique. Sinus myocardiques très développés.

Né à terme, de parents en bonne santé. Les deux autres enfants, de 6 ans et 18 mois, sont normaux.

A la naissance, l'enfant paraît normal. Poids : 3.200 grammes. Il est sevré à 3 semaines, refuse la nourriture et vomit fréquemment. Le retentissement pondéral est marqué. A 3 mois, l'enfant présente quotidiennement pendant 4 jours consécutifs, un accès de pâleur, avec respiration rapide durant 10 minutes environ, sans rapport avec les repas ni tout autre effort. Trois semaines plus tard s'installe une toux sévère avec wheezing qui persiste une quinzaine de jours, puis réapparaissent les accès de pâleur qui nécessitent l'hospitalisation.

Examen : Enfant hypotrophique, pâle, indifférent, moribond. Pas de déformation thoracique. A l'auscultation cardiaque, souffle d'insuffisance mitrale inconstant. Radiographie : cœur volumineux, avec gros ventricule gauche et dilatation des vaisseaux pulmonaires. E. C. G. : Inversion de T en D1 et D3. Léger décalage supérieur de ST en D1. Léger décalage inférieur de ST en D2. Ondes S en D2. Quelques ondes Q en D1. Les précordiales n'ont pas été enregistrées.

Autopsie : Poids du cœur 116 grammes. Gros ventricule gauche. La paroi du ventricule gauche mesure 6 millimètres d'épaisseur et 4 millimètres à la pointe. L'endocarde est épaissi et mesure 3 millimètres d'épaisseur environ. Le ventricule droit est d'aspect normal. La coronaire droite naît de l'aorte, la coronaire gauche de l'artère pulmonaire.

Histologie : Pas de fibrose myocardique ni de calcifications. Mais il existe des sinus myocardiques dilatés remplis de sang.

OBSERVATION N° 4 (Hans HARTENSTEIN, FREMANN).

Fillette 3 mois 1/2. Troubles respiratoires et digestifs. Gros cœur radiologique. E. C. G. : Ondes T négatives en D1 et D2. Autopsie : dilatation et hypertrophie du ventricule gauche. Épaississement de l'endocarde. Coronaire gauche anormale. Histologie : fibrose myocardique. Sinus myocardiques.

Née à terme de parents en bonne santé. Poids 2.100 grammes. A la naissance, enfant apparemment normal.

Dès l'âge de 2 mois, l'enfant devient irritable, agité et tousse légèrement. Les vomissements post-prandiaux sont fréquents. Le rythme respiratoire est rapide, surtout après les repas et en position assise.

Examen : Respiration rapide et un peu irrégulière. Pas de cyanose. A l'auscultation cardiaque : ni souffle, ni trouble du rythme. Les battements des artères fémorales sont perçus. Radiographie : gros cœur globuleux. E. C. G. : Axe dévié vers la gauche. Ondes T inversées en D1 et D2, inconstamment diphasiques en D3, haut voltage des complexes en D3.

Autopsie : Poids du cœur 58 grammes. Le ventricule gauche est dilaté et hypertrophié. La paroi mesure 8 millimètres d'épaisseur, alors que celle du ventricule droit mesure 3 millimètres seulement. L'endocarde des deux ventricules est épaissi et grisâtre. Il existe de nombreux sinus myocardiques ouverts dans les deux cavités ventriculaires.

Au niveau du sinus postéro-latéral gauche de l'artère pulmonaire existent deux orifices : le plus large conduit dans la branche antérieure descendante de l'artère coronaire gauche, c'est-à-dire dans l'artère interventriculaire antérieure. Le plus petit est à l'origine de la branche circonflexe. La coronaire droite naît du sinus antéro-latéral droit de l'aorte.

Histologie : Les fibres myocardiques sont à des degrés de dégénérescence variables. L'endocarde est épaissi.

OBSERVATION N° 5 (KEIZER, ROCHAT).

Enfant 4 mois. Dyspnée avec paroxysmes post-prandiaux. Radiographie : gros cœur. E. C. G. : Ondes T négatives dans les trois dérivations standard. Autopsie : ventricule gauche hypertrophié et dilaté, paroi amincie et déprimée près de la pointe. Coronaire gauche anormale. Histologie : fibrose myocardique. Sinus myocardiques.

Né de parents en bonne santé. La mère a présenté dans les premiers mois de la grossesse une hypertension artérielle traitée par le repos et la diète. L'accouchement eut lieu à terme, sans incident. A la naissance, l'enfant est d'apparence normale. Poids 3.500 grammes.

Examen : Dyspnée permanente, 60 à 80 mouvements par minute. Cette dyspnée s'accroît à l'occasion des repas. Après ceux-ci, l'enfant devient pâle et se couvre de sueur. Ces accès durent environ 10 minutes. Il n'y a pas de cyanose. Voussure de la paroi thoracique antérieure. Elargissement de l'aire de la matité cardiaque. Le foie et la rate ne sont pas perçus. Il n'y a pas d'œdème des membres inférieurs. Radiographie : cœur énorme avec gros ventricule gauche. E. C. G. : Ondes T négatives en D1, positives en D3. Bas voltage des complexes. Un nouvel E. C. G. pratiqué quelques jours avant la mort a montré des ondes T négatives en D1, D2 et D3.

Autopsie : Atélectasie des lobes pulmonaires supérieurs, emphysème des bases. Liquide pleural 10 centimètres cubes. Même quantité de liquide dans la cavité péricardique. Poids du cœur 120 grammes. Le ventricule gauche est hypertrophié et dilaté. La pointe du cœur est formée exclusivement par ce ventricule. Près de l'apex, au niveau du ventricule gauche existe une dépression de la paroi due à l'amincissement du myocarde. Le septum interventriculaire fait saillie dans la cavité ventriculaire droite. L'artère coronaire gauche naît au niveau du sinus gauche de l'artère pulmonaire. La coronaire droite naît de l'aorte. Elles ont une distribution normale. Le canal artériel est oblitéré.

Histologie : Au niveau de la portion la plus amincie du myocarde, les éléments nobles myocardiques ont disparu et sont remplacés par du tissu fibreux. Les sinus myocardiques s'ouvrent dans la cavité ventriculaire.

OBSERVATION N° 6

Enfant 5 mois. Pas de radiographie ni d'E. C. G. Poids du cœur : 80,5 grammes : zone de nécrose au niveau des faces pos-

térieure et antérieure du ventricule gauche. Coronaire gauche anormale. Histologie : fibrose myocardique. Calcifications. Sinus myocardiques.

DUTRA rapporte l'observation d'un enfant de 5 mois qui meurt rapidement après l'installation d'une agitation marquée avec cris, suivie d'un état stuporeux. Quatre jours avant le début de la scène clinique, l'examen médical pratiqué n'avait montré aucune anomalie. L'interrogatoire de la mère révèle cependant que depuis 2 ou 3 semaines, l'enfant était irritable et le cri était cassé.

Autopsie : Poids du cœur 80, 5 grammes. Augmentation considérable du volume du ventricule gauche. Au niveau de la face postérieure du ventricule gauche existe une surface grisâtre légèrement déprimée, de 2,5 cm. $\times$ 1,6 cm., entourée d'une zone violacée, avec quelques hémorragies superficielles. Une zone analogue de 1,1 cm. $\times$ 0,8 cm. est trouvée au niveau de la paroi du ventricule gauche immédiatement adjacente à la partie moyenne du sillon interventriculaire.

A la section, la paroi ventriculaire est mince, fibreuse. Il existe une fibrose interstitielle diffuse du myocarde du ventricule gauche qui prédomine dans la région sous-endocardique. La cavité ventriculaire gauche est énormément dilatée. L'endocarde est épaissi à son niveau. Le ventricule droit est d'aspect normal. L'orifice de la coronaire droite siège au niveau du sinus antérieur de l'aorte. La coronaire gauche naît de l'artère pulmonaire.

Histologie : Les fibres myocardiques sont remplacés par du tissu fibreux, avec des foyers de calcification en certains endroits. En outre existent des sinus embryonnaires dans l'épaisseur du myocarde communiquant avec la cavité ventriculaire. Au niveau de la paroi postérieure du ventricule gauche, la fibrose myocardique est totale, avec de nombreux foyers de calcification.

OBSERVATION N° 7 (TVARYANOVITCH, PLYASNOVA, ZHUKOVETS).

Enfant 5 mois. Cardiomégalie. E. C. G. : Signes d'infarctus du myocarde. Autopsie : gros cœur. Coronaire gauche anormale. Histologie : fibrose myocardique.

Ces auteurs rapportent l'observation d'un enfant de 5 mois qui présentait une cardiomégalie. Les bruits du cœur sont sourds, Le pouls est à 110/130. La formule leucocytaire montre une légère leucocytose. Le foie est légèrement augmenté de volume. La rate n'est pas perçue. Il n'y a pas d'œdème. A l'auscultation pulmonaire : râles de broncho-pneumonie.

E. C. G. : en D1, onde Q profonde et onde T négative. Dépression.

du segment ST en D2 et D3. Deux mois plus tard, un nouvel E.C.G. enregistre des altérations du même ordre avec diastoles écourtées. Les tracés électriques sont analogues à ceux observés dans l'infarctus de la paroi antérieure du ventricule gauche.

Autopsie : Gros cœur avec anastomoses visibles à la face antérieure du cœur entre l'artère coronaire gauche et l'artère coronaire droite.

Histologie : Fibrose myocardique.

OBSERVATION N° 8 (KELLY, WILKINS, SCOTT).

Enfant mâle 3 mois. Stridor congénital, accès de pâleur avec tachycardie. Autopsie : rupture myocardique avec hémopéricarde. Coronaire gauche anormale. Histologie : fibrose myocardique avec calcifications.

Atteint de stridor laryngé congénital. Poids à la naissance : 3.200 grammes.

L'enfant est vu à 1 mois et 10 jours pour une pharyngite avec amygdalite. Rien d'anormal n'est constaté à cet examen. A l'âge de 3 mois, il présente une tachycardie avec pâleur, du stridor laryngé, et une pharyngite. Deux jours plus tard, l'enfant est retrouvé mourant dans son berceau.

Autopsie : Le sac péricardique est distendu. Il mesure 8 centimètres horizontalement, 6 cm. 5 verticalement, et renferme 50 centimètres cubes de liquide hémorragique. La rupture myocardique siège à 2,7 centimètres au-dessus de la pointe. Le ventricule gauche est dilaté. Les cloisons inter-ventriculaire et interauriculaire sont normales. La coronaire droite naît de l'aorte. La coronaire gauche de l'artère pulmonaire.

Histologie : Hypertrophie des fibres myocardiques avec fibrose. La fibrose myocardique s'accroît au fur et à mesure que l'on se rapproche de la pointe du cœur où il existe d'importants foyers de calcification.

De l'étude de ces huit observations il apparaît que les signes cliniques, radiologiques et électro-cardiographiques, de même que les constatations anatomiques — dans la mesure où chacun de ces éléments a été précisé — s'intègrent parfaitement dans le cadre du syndrome d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche. En effet, il s'agit d'une malformation cardiaque isolée. La coronaire

droite provient de l'aorte, seule l'artère coronaire gauche naît de l'artère pulmonaire.

L'enquête familiale est négative, aucune tare n'est retrouvée dans les antécédents, mise à part l'observation de MCKINLEY où le père de l'enfant était porteur d'un gros cœur.

Cliniquement il s'agit d'enfants nés à terme, en bonne santé apparente, de poids normal. Les premières manifestations cliniques surviennent après un intervalle libre qui varie entre 2 semaines et 3 mois. Ces troubles sont faits de la co-existence de manifestations digestives et respiratoires. Parallèlement ou isolément existent une modification du timbre du cri, et de véritables malaises survenant notamment en dehors des repas, avec accès de pâleur, polypnée et cris.

A l'examen clinique, outre la voussure de la région thoracique antérieure rapportée par MCKINLEY et KEIZER, il n'y a pas de souffle à l'auscultation cardiaque. La cyanose est absente. Il existe une légère hépatomégalie le plus souvent. La radiologie montre dans chacun des cas, un cœur énorme, globuleux, avec un gros ventricule gauche.

Dans six observations, les signes électriques révèlent des altérations en faveur de la nécrose ischémique du myocarde. Bas voltage des complexes. Ondes Q inconstantes. Ondes T inversées. Décalage de ST. Les précordiales, dans la mesure où elles ont pu être pratiquées, montrent des altérations analogues à celles de l'infarctus du myocarde consécutif à l'oblitération de la branche inter-ventriculaire de l'artère coronaire.

A l'examen anatomo-pathologique, le cœur est énorme, il pèse 3 ou 4 fois plus qu'un cœur normal. Cette hypertrophie est localisée au niveau du ventricule gauche qui est particulièrement dilaté. La paroi ventriculaire est épaissie, mais au niveau de la face antérieure du ventricule gauche, près de la pointe, elle s'amincit pour se réduire à une mince lame fibreuse souvent déprimée. Près de l'apex siège la rupture myocardique.

L'histologie révèle la dégénérescence des fibres myocardiques et la fibrose qui est d'autant plus marquée que la paroi est plus amincie. Les calcifications sont fréquentes et les sinus myocardiques constamment découverts témoignent de la persistance des sinus embryonnaires pour suppléer aux perturbations circulatoires qu'entraîne la vascularisation anormale du myocarde par un sang veineux.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° 1. Service du Docteur MONNET.

Hôpital DEBROUSSE. Observation N° 64.

Fillette de trois mois. Parents en bonne santé. Hospitalisée pour anorexie et dyspnée. Examen clinique négatif : pas de cyanose. Auscultation cardiaque : tachycardie, ni souffle, ni galop. Auscultation pulmonaire négative. Radiologie : Cœur volumineux, avec gros ventricule gauche. E.C.G. : Signes d'infarctus du myocarde. Mort à l'âge de quatre mois dans un tableau de défaillance cardiaque. Autopsie : rupture myocardique avec hémopéricarde. Gros cœur : quatre-vingts grammes. Coronaire gauche issue de l'artère pulmonaire. Coronaire droite issue de l'aorte. Aucune autre malformation associée. Distribution normale. Au niveau de la face antérieure du cœur, près de la pointe, paroi amincie, déprimée. Histologie : nécrose myocardique récente avec fibrose sous-endocardique.

M... Marie-Claire, trois mois, est le premier enfant d'une mère en excellente santé. L'enquête familiale est négative. La grossesse s'est déroulée normalement. L'accouchement a eu lieu à terme, sans incident, ni intervention instrumentale. L'enfant a crié immédiatement à la naissance. Elle n'était pas cyanosée. Son poids était de 3.400 grammes.

L'enfant a été nourrie au sein durant les deux premiers mois de sa vie. Pendant le premier mois, le développement est tout à fait normal. La prise de poids est régulière, il n'y a pas de régurgitations, ni de vomissements. Aucune manifestation pathologique n'est signalée.

Dès le début du 2^e mois, le nourrisson devient anorectique. Il refuse le sein. Un allaitement mixte est institué. Malgré les changements de lait, aucune amélioration n'est constatée. L'anorexie persiste. La courbe du poids devient étale. La mère oblige l'enfant à prendre tous ses biberons, les vomissements apparaissent alors, survenant immédiatement après les repas, accompagnés de quintes de toux, de polypnée et de sueur. Seul le fractionnement des biberons fait disparaître les vomissements. Il n'a jamais été observé de cyanose, ni de convulsions.

Après chaque tétée, l'enfant a une respiration rapide, mais dans l'intervalle des repas, le rythme respiratoire redevient normal. La mère ne peut pas préciser à partir de quel moment sont apparus ces troubles respiratoires.

L'enfant est envoyée dans le service pour anorexie, d'un service de dermatologie où elle était hospitalisée pour un angiome de la lèvre supérieure.

A l'examen, il s'agit d'une petite fille de trois mois, à l'état général relativement bien conservé, mais amaigrie. Son poids est de 4.100 grammes. La température est à 37°. Elle n'est pas cyanosée, mais très dyspnéique. La dyspnée est extrême, permanente, avec tirage sus et sous-sternal, battement des ailes du nez. Elle s'accroît à l'occasion des biberons. Il n'y a pas de signes de déshydratation. Le foie est légèrement augmenté de volume. La rate n'est pas perçue. L'examen pulmonaire est négatif. L'auscultation cardiaque est rendue difficile en raison de la polypnée intense, mais il ne semble pas exister de souffle.

La radioscopie révèle un cœur volumineux, les champs pulmonaires sont de transparence normale.

La radiographie confirme l'examen radiologique (fig. 1). Le cœur est très gros. Il occupe presque tout l'hémithorax gauche, ne laissant voir que l'extrême sommet et le sinus costo-diaphragmatique gauche. Cette augmentation porte à la fois sur le cœur droit et sur le cœur gauche, le ventricule gauche est considérablement augmenté de volume, déformé, globuleux, atteignant par son bord gauche la paroi thoracique. On ne distingue ni arc moyen, ni arc aortique. Il existe un débord droit accentué.

L'Electro-cardiogramme est anormal (Docteur L. GALLAVARDIN). Il montre des signes de « nécrose - ischémie - lésion » (fig. 2).

- onde Q en D1 et VL,
- décalage supérieur de ST en D1 et VL,
- décalage inférieur de ST en D3.

Les dérivations précordiales n'ont malheureusement pas pu être enregistrées, en raison de l'agitation de l'enfant.

L'examen électrocardiographique fait porter le diagnostic d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

Un traitement avec digitaline, solucamphre, oxygène et gardénal est prescrit. L'enfant est fonctionnellement améliorée, mais l'image radiographique cardiaque persiste inchangée au bout de quelques jours. L'enfant quitte le service.

Elle est hospitalisée à nouveau trois semaines plus tard, car depuis huit jours, les troubles digestifs se sont accentués. Les vomissements surviennent après chaque biberon. L'anorexie est absolue et la courbe de poids s'effondre. La dyspnée est de plus

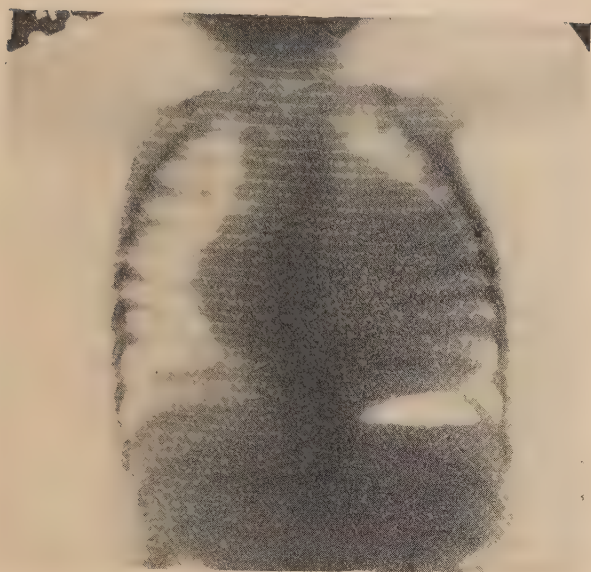


FIG. 1.

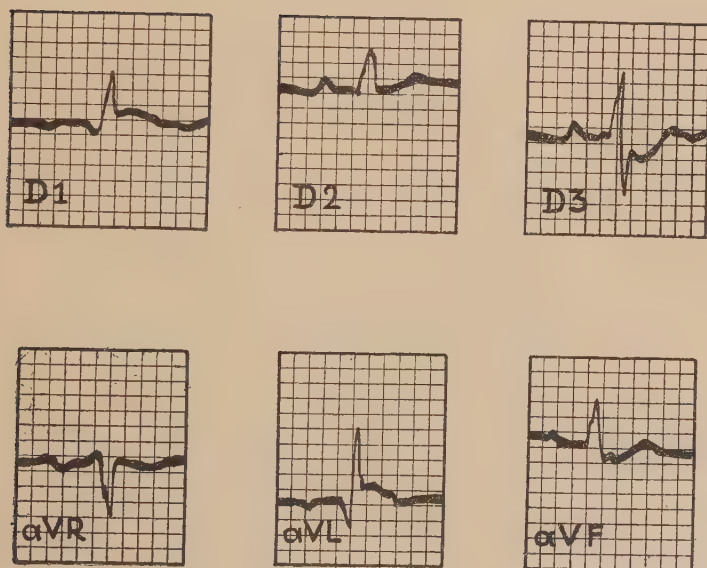


FIG. 2.

en plus marquée, la température est normale, il existe une légère cyanose des extrémités et des lèvres.

A l'examen, l'enfant est très dyspnéique, elle gémit, et le visage est angoissé. Le pouls est à 110. Le cœur est régulier, mais les bruits sont assourdis. La rate n'est pas perçue. Le foie déborde de trois travers de doigt. Il n'y a pas d'œdème ni de symptômes d'ascite. L'auscultation pulmonaire est négative.

L'enfant meurt quelques heures après son hospitalisation, à l'âge de quatre mois.

A l'autopsie :

Dès l'ouverture du thorax, le cœur apparaît volumineux, refoulant en arrière le poumon gauche. Il n'y a pas d'épanchement pleural.

La palpation du péricarde montre qu'il existe un épanchement. L'ouverture prudente du sac péricardique met en évidence un hémopéricarde fait de sang pur et de nombreux caillots (40 grammes environ). Le péricarde apparaît macroscopiquement sain, sans aucune lésion de péricardite. Il s'agit vraisemblablement d'un hémopéricarde terminal dû à une rupture myocardique. D'ailleurs, l'inspection de la face antérieure du cœur a montré l'existence d'un petit trait linéaire à l'origine de cet épanchement.

Débarrassé de son sang et de ses caillots, le cœur pèse 80 grs, alors que son poids, pour un enfant de 4 mois, est d'environ 30 grammes.

Sur la pièce fraîche, le ventricule gauche dilaté et hypertrophié contraste avec le ventricule droit presque normal.

Sur la pièce formolée, il existe à la face antérieure du cœur une dépression de 45 millimètres de long, de 25 millimètres de large et 12 millimètres de profondeur environ, qui correspond à la partie nécrosée, rétractée secondairement du fait du formolage.

L'ouverture des cavités et la dissection des vaisseaux sont pratiquées de façon minutieuse par les docteurs GALLAVARDIN et MONNET.

L'oreillette droite est normale.

Le septum auriculaire présente un foramen ovale ouvert de façon habituelle.

Le sinus coronaire s'abouche normalement à la jonction du septum auriculaire et de la paroi inférieure.

La tricuspide est normale, l'orifice tricuspide admet la pulpe du petit doigt. Les valves sont souples.

Le ventricule droit ne s'étend pas jusqu'à la pointe. Il mesure 45 millimètres de l'anneau tricuspide à sa partie antérieure.

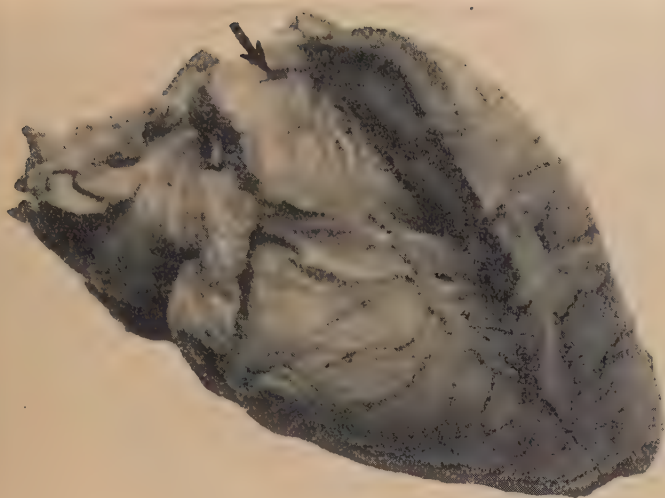


FIG. 3. — Orifice de la coronaire gauche
au-dessus de la sigmoïde postéro-latérale
gauche de l'artère pulmonaire.

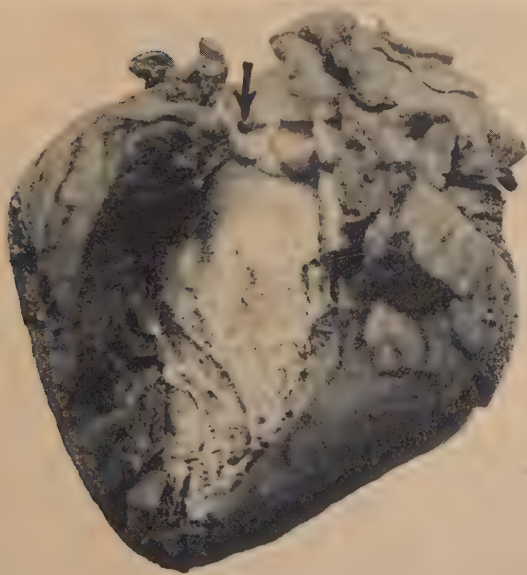


FIG. 4. — Ventricule gauche très augmenté de
volume. Orifice de la coronaire droite au-
dessus de la sigmoïde antéro-latérale droite
de l'aorte.

Les sigmoïdes pulmonaires sont d'aspect normal. Un peu au-dessus de la partie moyenne de la sigmoïde postéro-latérale gauche de l'artère pulmonaire, se trouve l'orifice de l'artère coronaire gauche (fig. 3).

L'oreillette gauche n'offre aucune particularité pathologique. L'endocarde est de couleur et d'épaisseur normales. Les valves de la mitrale ont leur souplesse habituelle. L'orifice auriculo-ventriculaire gauche admet la pulpe de l'index.

Le ventricule gauche. La cavité ventriculaire gauche est dilatée. Elle mesure 5 centimètres de l'anneau fibreux de la mitrale à la pointe. La disposition des piliers est normale. Le pilier antérieur donne naissance à des cordages qui se jettent normalement sur la portion gauche des valves postérieure et antérieure.

Les sigmoïdes aortiques sont normales. L'orifice de la coronaire droite siège à la hauteur du bord libre de la valvule sigmoïdienne antéro-latérale droite de l'aorte (fig. 4).

La paroi antérieure du ventricule gauche dans sa partie antéro-latérale gauche et apexienne est considérablement amincie. Sur une surface de 8 à 10 centimètres carrés comprenant la pointe, elle mesure deux millimètres d'épaisseur. Ailleurs la paroi du ventricule mesure 10 à 12 millimètres d'épaisseur.

L'endocarde est épaissi, et de couleur blanc grisâtre.

Le septum interventriculaire fait saillie dans la cavité ventriculaire droite.

DESCRIPTION DES CORONAIRES. — L'injection lipidolée de l'artère coronaire gauche n'injecte que la branche circonflexe. Cependant, l'artère interventriculaire antérieure existe à la dissection, aucune oblitération n'y est décelée.

A) *L'Artère coronaire gauche* naît du sinus de Valsalva postéro-latéral gauche de l'artère pulmonaire, légèrement au-dessus du bord libre de la valvule, par un orifice de 2 millimètres de diamètre. Après un trajet de 7 à 8 millimètres oblique en bas et à gauche, elle se divise en ses deux branches terminales :

- 1°) la première qui correspond à la branche circonflexe de un millimètre de diamètre environ, passe à un centimètre de l'orifice aortique. Elle gagne le sillon inter-auriculo-ventriculaire gauche pour atteindre le bord gauche du cœur où elle s'épuise macroscopiquement, après avoir abandonné quelques fins rameaux à l'oreillette et au ventricule gauche.
- 2°) La deuxième branche homologue de l'artère interventriculaire antérieure, descend à gauche du sillon interventriculaire pour atteindre le bord droit du cœur. A la dissection, elle s'épuise

à 15 millimètres de la pointe. Elle donne quelques très fines collatérales qui cheminent sur la paroi antérieure du ventricule gauche.

B) *L'Artère coronaire droite* naît du sinus antéro-latéral droit de l'aorte au niveau du bord libre de la valvule. Dès son origine, elle abandonne une branche de un millimètre de diamètre destinée au ventricule droit et qui s'épanouit en 3 branches terminales. Une de celles-ci s'anastomose avec une artère de fin calibre née de l'artère interventriculaire issue de la coronaire gauche. Cette anastomose capillaire flanque la base de l'artère pulmonaire.

La coronaire droite chemine dans le sillon inter-auriculo-ventriculaire droit, puis gagne le sillon interventriculaire postérieur, contourne la pointe du cœur où elle disparaît à la dissection.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE (Professeur agrégé GUICHARD).

Trois fragments prélevés au niveau de la paroi antéro-latérale du ventricule gauche ont été examinés :

- 1°) L'aspect est celui de la nécrose myocardique avec dislocation et aspect irrégulier de toutes les fibres myocardiques en état de dégénérescence nécrotique. Certaines fibres sont encore visibles, les noyaux sont tantôt en voie de pycnose, tantôt en voie de disparition. En certains points, les fibres sont disloquées, nécrotiques, sans aucune teinte éosinophile perceptible. Par places, il existe une infiltration hémorragique interfasciculaire discrète de globules rouges. Il s'agit de nécrose myocardique récente.
- 2°) Le même aspect se retrouve sur une 2^e préparation avec des faisceaux myocardiques dilacérés, tantôt normaux, tantôt séparés par un tissu œdémateux, riche en capillaires sanguins ou en infiltrations inflammatoires lymphocytaires. La nécrose myocardique est également parcellaire et diffuse. Une grosse artère située sous le péricarde est atteinte de très légère endartérite sténosante. La lumière est conservée, mais l'endartère est le siège d'un épaissement par une sérosité œdémateuse.
- 3°) Le 3^e fragment est encore plus net de la nécrose aseptique du myocarde : très grosse dilatation capillaire sous-péricardique, alternance de myocarde sain et de myocarde nécrosé. En certains points, cette nécrose prédomine et un tissu conjonctif jeune la remplace sous l'endocarde.

En cette observation qui concerne une fillette de trois mois nous voyons que les signes cliniques, radiologiques et électriques, de même que les constatations nécropsiques sont en tous points analogues à ceux précédemment décrits dans le syndrome d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

L'enquête familiale est négative. A la naissance, l'enfant est de constitution normale, non cyanosé. Les premiers troubles apparaissent après un temps de latence de 4 semaines. L'anorexie, et la polypnée qui survient après les repas primitivement, pour devenir permanente à un stade plus avancé, dominant la scène clinique. A la radiologie, le cœur est monstrueux. Cette dilatation porte principalement sur le ventricule gauche. L'électrocardiogramme montre des altérations évoquant l'infarctus du myocarde et fait porter le diagnostic de coronaire gauche anormale. L'évolution est rapidement fatale dans un tableau d'insuffisance cardiaque. A l'autopsie il existe une rupture myocardique au niveau de la face antérieure du ventricule gauche près de la pointe, avec hémopéricarde. Deux observations de coronaire gauche anormale comportant une rupture myocardique avec hémopéricarde ont été rapportées. Ce sont celles de MCKINLEY et de KELLY. Le cœur est gros, il pèse 80 grammes, environ trois fois plus que son poids normal à l'âge de 4 mois. Il existe au niveau de la face antérieure du ventricule gauche, près de la pointe, une plaque de nécrose myocardique. Le ventricule gauche est dilaté, alors que le ventricule droit paraît normal. Au niveau de la zone nécrosée, la paroi est amincie et mesure 2 millimètres d'épaisseur. La coronaire gauche de distribution et de calibre normaux, naît de l'artère pulmonaire. La malformation est isolée. A l'examen histologique, il existe une nécrose myocardique récente avec fibrose sous endocardique.

OBSERVATION N° 2 (Docteur FINAS).

Enfant de sexe masculin, six mois. Aspect normal à la naissance. Amené au médecin pour troubles digestifs : difficulté d'alimentation, vomissements et troubles respiratoires : polypnée permanente. A l'examen : tachycardie à 140, ni souffle cardiaque, ni galop. Respiration rapide. Pas de cyanose. Radiographie : cœur énorme avec gros ventricule gauche. E. C. G. : Signes caractéristiques de « nécrose - ischémie - lésion » de topographie antéro-latérale. Evolution rapidement mortelle. Pas d'autopsie.

L... Paul. Six mois. Les antécédents familiaux ne sont pas connus. La grossesse s'est déroulée normalement. L'accouchement eutocique eut lieu à terme. A la naissance, l'enfant n'était pas cyanosé. Il a crié immédiatement. Son poids était de 3.500 grammes.

Pendant les premières semaines de la vie, aucune manifestation morbide n'est enregistrée. L'enfant semble jouir d'une santé excellente. L'alimentation est normale. La courbe de poids est normalement ascendante. Puis progressivement, au bout de quelques semaines, et à partir d'une date qui n'a pu être précisée, deux types de troubles font leur apparition. C'est leur persistance et leur aggravation, avec retentissement sur le développement de l'enfant, qui amène la mère à consulter.

Il s'agit de manifestations digestives et respiratoires.

Troubles digestifs : Les tétées sont laborieuses. L'enfant est obligé de s'arrêter fréquemment au cours de chacune d'elles. Il donne l'impression de s'étouffer. Les vomissements d'abord intermittents, survenant à la suite des repas, deviennent de plus en plus fréquents.

Troubles respiratoires : Il s'agit d'une polypnée permanente : 50 mouvements respiratoires à la minute pendant le sommeil. La respiration est rapide, brève, superficielle, avec des paroxysmes dyspnéiques à certains moments de la journée, en particulier à l'occasion des repas pendant lesquels l'enfant devient pâle et se couvre de sueur.

A l'examen : La pointe est fortement déviée. Le rythme cardiaque est de l'ordre de 140 pendant l'état de veille, et de 120 pendant le sommeil. L'auscultation ne révèle aucun souffle, ni galop.

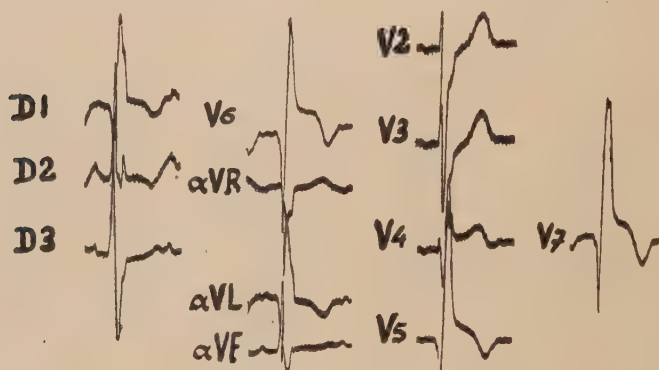
La respiration est rapide, brève et superficielle. Il n'y a pas de cyanose. L'auscultation pulmonaire est négative. Le foie est légèrement augmenté de volume.

Les battements des artères fémorales sont nettement perçus. Par ailleurs, l'examen somatique est entièrement négatif.

La radioscopie montre un très gros cœur, faiblement contractile le long du bord gauche. La transparence pulmonaire est normale. Il n'y a pas d'image de stase pulmonaire.

Sur le cliché radiographique, le cœur est énorme, globuleux. Cette augmentation de volume porte sur le ventricule gauche dont le bord gauche atteint la paroi thoracique. Le débord droit du cœur est nettement accusé.

L'Electrocardiogramme (Docteur GALLAVARDIN) montre des signes caractéristiques de « nécrose - ischémie - lésion » de topographie antéro-latérale (fig. 5).



- Axe gauche,
- Onde Q profonde en D1, V4, V5, V6, V7, V8, V9,
- Décalage supérieur de ST en V4, V5, V6, V7, V8, V9,
- Inversion de T en D1, V5, V6, V7, V8, V9.

Ces perturbations électrocardiographiques en tous points superposables à celles constatées dans les observations antérieurement publiées imposent le diagnostic d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

L'enfant meurt à l'âge de huit mois. Malheureusement, l'autopsie n'a pu être pratiquée pour venir confirmer de manière irréfutable le diagnostic.

En cette observation, malgré l'absence de contrôle anatomique les signes cliniques faits de la coexistence de troubles digestifs et respiratoires survenus après un intervalle libre de quelques semaines, l'existence d'un gros cœur à l'examen radiologique, les signes de « nécrose-ischémie-lésion » à l'E. C. G., l'évolution rapidement fatale de l'affection, sont autant d'arguments en faveur de l'implantation anormale de l'artère coronaire gauche dont le diagnostic paraît indéniable.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le bon fonctionnement du myocarde est sous la dépendance d'une parfaite vascularisation qui est normalement assurée par les deux artères coronaires issues de l'aorte. Dans ces conditions, le myocarde reçoit du sang artériel :

- riche en oxygène,
- circulant sous une pression élevée qui est celle de l'aorte.

Lorsque la coronaire gauche naît de l'artère pulmonaire, les conditions indispensables au fonctionnement du muscle cardiaque ne sont plus réalisées. Le ventricule gauche, placé à l'origine de la grande circulation, reçoit du sang veineux non hématosé :

- pauvre en oxygène,
- riche en gaz carbonique,
- circulant sous une faible pression qui est celle du ventricule droit, c'est-à-dire 6 fois plus faible que la pression existant dans le ventricule gauche.

Ainsi, la mauvaise oxygénation et la faible pression du sang irriguant le ventricule gauche sont à l'origine de l'anoxie myocardique, responsable des lésions observées au cours de cette malformation :

- la dilatation cardiaque,
- l'hypertrophie du ventricule gauche,
- les lésions sous-endothéliales.

L'anoxie entraîne des troubles métaboliques au niveau de la fibre musculaire. Les fibres myocardiques dégénèrent et se nécrosent. L'élément noble du cœur cède la

place au tissu conjonctif banal. Ces lésions dégénératives et de nécrose s'observent avec une certaine prédilection au niveau de la pointe et de la face antéro-latérale du ventricule gauche, c'est-à-dire dans les régions les plus éloignées de la coronaire droite, et qui ont un travail intensif à fournir, avec des besoins nutritionnels importants.

Il semble que le myocarde ainsi altéré dans sa structure par l'anoxie, se laisse distendre progressivement en même temps qu'il s'efforce de pallier à cette défaillance fonctionnelle partielle par l'hypertrophie de ses fibres.

Pour Y. DAGONET, les lésions sous-endocardiques notées dans cette malformation coronarienne, doivent être rapprochées de celles qui sont observées au cours de tous les syndromes de mauvaise irrigation du myocarde. Lorsque les coronaires sont de naissance normale, la nécrose qui suit l'insuffisance coronarienne aiguë est habituellement localisée à la région sous-endocardique, spécialement à l'intérieur du muscle papillaire. Cette localisation élective serait due à ce que le sous-endocarde est la zone la plus éloignée de la naissance des rameaux artériels, et, de ce fait, la plus vulnérable. Par contre, pour certains auteurs cette zone serait moins lésée par suite d'une irrigation sanguine venue de la cavité intra-ventriculaire.

Quant à la pathogénie des troubles observés dans cette malformation nous ne pouvons que formuler des hypothèses. Ils paraissent être sous la dépendance de la cardiomégalie. L'augmentation considérable du volume du cœur entraîne dans l'étroit thorax du nourrisson, des phénomènes de compression : refoulement du poumon gauche, de l'œsophage et de la trachée, à l'origine des diverses manifestations tant digestives que respiratoires.

Ainsi, durant les premières semaines de la vie, la vascularisation du myocarde serait suffisante et les lésions myocardiques s'installeraient à bas bruit sans manifestations cliniques. Mais par suite de la prodigieuse croissance du nourrisson, et devant l'insuffisance d'une adaptation

circulatoire de suppléance (le canal artériel, source possible d'oxygénation, s'oblitérant normalement au cours des trois premiers mois de la vie) le cœur ne peut plus subvenir aux demandes accrues de l'organisme du nourrisson. La dilatation et l'hypertrophie cardiaques s'accroissent et entraînent ainsi l'apparition des signes cliniques. Seuls des examens radiologiques antérieurs à la première manifestation clinique pourraient donner un certain crédit à une telle hypothèse.

L'ANOMALIE DE NAISSANCE DE L'ARTERE CORONAIRE GAUCHE CHEZ L'ADULTE

Dans des cas exceptionnels, l'évolution est toute différente, le sujet atteint l'âge adulte. Dans la littérature, dix cas d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche ont été publiés. Une telle survie peut s'expliquer :

- 1°) soit par l'existence d'anastomoses entre les deux artères coronaires,
- 2°) soit à cause de variations congénitales dans la distribution des artères coronaires, la coronaire gauche irriguant un territoire réduit,
- 3°) soit par une adaptation du développement de la circulation collatérale.

La survie varie entre 17 et 64 ans. Les sujets sont pour la plupart indemnes de troubles fonctionnels; cependant l'un d'entre eux a présenté durant sa vie des crises angineuses. La mort subite est l'évolution habituelle. C'est à l'autopsie que l'anomalie est découverte.

Le plus souvent la coronaire gauche apparaît fonctionnellement réduite. La coronaire droite, au contraire, est dilatée, énorme, atteignant jusqu'à trois centimètres de diamètre. Cette dilatation apparaît comme un moyen de défense contre l'anoxie. Parfois, à cette suppléance circulatoire, la nécropsie révèle l'existence dans les parois du ventricule gauche, de larges espaces sinusaux sur le trajet de l'artère interventriculaire antérieure, recevant du sang de la coronaire droite, ou venant puiser celui-ci directement dans la lumière de la cavité ventriculaire. ,

Ainsi, l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche n'est pas absolument incompatible avec la vie, bien que dans la majorité des cas elle entraîne la mort au cours des premiers mois de l'existence. C'est dire l'importance du diagnostic précoce de cette malformation qui pourra peut être un jour bénéficier d'une thérapeutique chirurgicale.

DIAGNOSTIC

Des deux observations que nous venons de rapporter, le diagnostic a été fait durant la vie des petits malades grâce à l'examen électro-cardiographique. Il s'agit d'un examen capital, indispensable au diagnostic de cette malformation. C'est dire l'intérêt de sa pratique lors de la découverte de toute cardiomégalie du nourrisson ne faisant pas directement sa preuve.

Du point de vue clinique, seuls les paroxysmes douloureux, s'ils existent, sont évocateurs de l'affection. Encore faut-il assister à l'un d'eux et savoir penser à l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

Les troubles digestifs n'offrent rien de caractéristique. L'apparition et la persistance de vomissements après un temps de latence de quelques semaines évoquent la sténose du pylore. L'anorexie est banale.

Les troubles respiratoires en imposent pour une affection d'origine pulmonaire ou pleurale, mais l'auscultation est négative et la fièvre absente.

L'examen clinique est négatif : il n'y a pas de souffle, pas de cyanose. Seule l'augmentation de l'aire de la matité cardiaque révèle la cardiomégalie. Actuellement cette recherche a cédé la place à l'investigation radiologique.

La radiologie montre un gros cœur et permet ainsi de rattacher les troubles à leur véritable cause.

Il s'agit donc d'un *gros cœur sans souffle ni cyanose*, mais quelquefois l'enfant est vu au stade de défaillance cardiaque et alors se pose le diagnostic des gros cœurs asystoliques.

Il nous sera facile d'éliminer chez le nourrisson de nombreuses affections avec gros cœur.

I) LES GROS CŒURS AU COURS D'UNE AFFECTION GÉNÉRALE CONCOMITANTE.

— *Le gros cœur dans l'avitaminose B1.* La carence en vitamine B1 est rare dans nos régions. Elle est caractérisée par des troubles digestifs et une cardiomégalie. L'augmentation du volume du cœur porte surtout sur les cavités droites, elle s'accompagne d'assourdissement des bruits cardiaques, de tachycardie, de dyspnée et de cyanose. La vitaminothérapie intensive fait disparaître cette cardiomégalie.

— *Le gros cœur des anémies.* Toute anémie importante entraîne une cardiomégalie. L'association de pâleur, de dyspnée, d'un souffle systolique intense, et surtout les signes hématologiques caractéristiques permettent le diagnostic de même que la rétrocession des symptômes par le traitement.

— *Le gros cœur des myxoedémateux.* Il s'agit d'enfants pâles, hypotoniques, apathiques, avec un taux de cholestérol sanguin élevé. A la radioscopie l'ombre cardiaque est très augmentée et bat faiblement.

II) LE GROS CŒUR DES MALADIES INFECTIEUSES.

— *La typhoïde* est exceptionnelle durant la première année de la vie. La myocardite typhique pourra être reconnue au milieu de la symptomatologie classique de cette affection. Les examens bactériologiques permettront d'affirmer le diagnostic.

— *La diphtérie.* Au cours du syndrome malin secondaire elle s'accompagne de troubles du rythme qu'objective l'électrocardiogramme. Le diagnostic repose sur les éléments cliniques et biologiques qui permettent de rattacher cette défaillance cardiaque à sa véritable cause toxique.

— *Le rhumatisme articulaire aigu.* La maladie de BOUILLAUD est exceptionnelle chez le nourrisson. Le plus

souvent abarticulaire elle offre toujours une dominante cardiaque. La valvulite est presque toujours mitrale, l'intensité du souffle est extraordinaire et oriente le diagnostic. La radioscopie montre un cœur monstrueux, dilaté dans toutes ses cavités. La mort est constante dans un tableau d'insuffisance cardiaque aiguë.

— *La néphrite aiguë à dominante cardiaque.* L'oligurie associée à l'hématurie, l'examen chimique et cyto-bactériologique des urines, le dosage de l'urée sanguine, feront la preuve de l'étiologie rénale de ce gros cœur.

— *L'endocardite infectieuse ulcéro-végétante*, se greffe sur des lésions congénitales. Elle réalise soit un tableau toxi-infectieux avec troubles gastro-intestinaux, soit une anorexie opiniâtre avec épisodes fébriles et hypotrophie. A l'examen le cœur est gros, il existe un souffle systolique, de la cyanose et un gros foie.

III) LE GROS CŒUR DES PÉRICARDITES.

— Les péricardites rhumatismales et tuberculeuses sont exceptionnelles chez le nourrisson. Par contre, beaucoup plus fréquentes sont les *péricardites purulentes*, consécutives à des affections broncho-pulmonaires ou pleurales. Elles s'accompagnent de température élevée, d'altération du faciès, de modifications de la formule sanguine, de polypnée avec cyanose. A la radioscopie l'ombre cardiaque est augmentée symétriquement à bords nets non pulsatiles. La ponction du péricarde confirme le diagnostic.

IV) LE GROS CŒUR PULMONAIRE AIGU.

— Le tableau clinique est celui d'une asystolie droite.

V) LE GROS CŒUR DE L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PERMANENTE.

— La prise de la tension artérielle fait le diagnostic.

VI) LA TACHYCARDIE PAROXYSTIQUE.

Se caractérise cliniquement chez le nourrisson par une atteinte de l'état général. Le teint est pâle, cyanosé, gris cendré. L'enfant est abattu ou très agité. La peau est froide, recouverte de sueurs. Des troubles digestifs ont marqué ce début : refus de nourriture, vomissements et diarrhée. La fièvre n'est pas rare. La polypnée pénible. Le pouls est à 200, parfois incomptable. A la radioscopie le cœur est manifestement augmenté de volume et cette cardiomégalie est globale, atteignant les quatre cavités. L'E. C. G. indispensable précise le taux de la tachycardie. Lorsque la tachycardie cesse, un syndrome électrique post-tachycardique persiste souvent quelques jours. C'est alors que l'on peut identifier le syndrome de WOLF-PARKINSON-WHITE. Le pronostic est fonction de la thérapeutique, sous l'influence du traitement digitalique la crise cède, en son absence l'évolution se fait vers la défaillance cardiaque et la mort.

VII) MYOCARDITE AIGUE PRIMITIVE.

Cliniquement, elle survient chez des enfants jusque là normaux. En quelques jours, et parfois subitement, s'installe un tableau d'insuffisance cardiaque avec teint plombé, regard anxieux, polypnée, gros foie et généralement pas d'œdèmes, sans qu'il soit possible de mettre en évidence une étiologie. Au cœur, l'auscultation révèle une tachycardie importante, et inconstamment un bruit de galop. La radioscopie montre un gros cœur donnant surtout l'impression d'une dilatation des cavités gauches.

Sous l'influence d'une thérapeutique bien conduite, la guérison peut survenir en 2 à 3 semaines mais les rechutes sont possibles.

Dans d'autres cas la mort est rapide. L'examen histologique permet d'identifier une myocardite interstitielle type maladie de FIEDLER. L'infiltration cellulaire est faite de lymphocytes, de plasmocytes et de « cellules rondes » d'origine imprécise, sans grande spécificité.

*
**

Cependant il est des cardiomégalias où le diagnostic est délicat, car les altérations électriques rappellent celles observées dans l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

1) LE GROS CŒUR DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES.

Parmi les cardiopathies congénitales, il faut éliminer les cardiopathies cyanogènes, car l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche ne s'accompagne pas de cyanose permanente. *L'oreillette unique* donne radiologiquement une énorme opacité cardiaque dont le volumineux débord droit évoque une dilatation auriculaire. Cliniquement il existe peu ou pas de cyanose, les deux souffles systolique et diastolique aident peu au diagnostic et sur l'E.C.G. il faut s'attendre à trouver un bloc droit.

DAGONET insiste tout particulièrement sur la difficulté du diagnostic entre anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche et *coarctation aortique* chez le nourrisson, et rapporte à cet effet l'observation d'un enfant porteur d'une telle malformation.

Il s'agit d'un enfant de six mois anorectique et très hypotrophique. L'examen cardiovasculaire découvre une tachycardie et un souffle mésocardiaque à maximum le long du bord droit du sternum. A la scopie le cœur est très augmenté de volume, particulièrement le ventricule gauche dont le bord gauche atteint la paroi thoracique. Il existe une saillie de l'arc moyen et une image de stase pulmonaire. L'E.C.G. montre une onde Q1 assez profonde mais non élargie, non épaissie, associée à une onde S3 profonde. Les ondes T1, T2, T3, sont négatives mais asymétriques. Il s'agit donc d'un tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche en position électrique verticale, alors que dans la coronaire gauche anormale le tracé est analogue à celui d'un infarctus du myocarde. L'autopsie a permis d'identifier la coarctation de l'aorte.

Le diagnostic peut donc être délicat, aussi faudra-t-il rechercher les signes cliniques qui permettront de mettre en évidence la nature de la malformation cardiovasculaire. Dans la coarctation de l'aorte il existe une légère cyanose, une légère hépatomégalie. Le souffle cardiaque est inconstant. La prise de la tension artérielle est capitale pour le diagnostic. En effet, aux membres supérieurs elle est de l'ordre de 15/10, parfois même de 30/12, alors que les pouls fémoraux ne sont pas perçus, mais cependant la présence de ces derniers n'est pas contre l'éventualité d'une sténose de l'aorte.

II. — L'HYPERTROPHIE CARDIAQUE CONGÉNITALE.

Elle réalise un tableau clinique analogue à celui de la coronaire gauche anormale. Il est caractérisé par l'installation après un intervalle libre de quelques semaines, de troubles digestifs avec vomissements et anorexie, de troubles respiratoires à type de polypnée, avec tachycardie et modification du timbre du cri qui devient voilé. La radioscopie montre un énorme cœur en boule. L'E.C.G. révèle un polyphasisme marqué en une ou deux dérivations, associé aux modifications dues à l'hypertrophie ventriculaire gauche. La mort survient dans la première année, soit subitement, soit par aggravation de tous les symptômes.

L'examen histologique permet de différencier différents aspects anatomiques :

a) Les fibres myocardiennes d'aspect grillagé présentent une surcharge glycogénique massive. La striation est à peine visible, le noyau est repoussé à la périphérie. Cette polycorie cardiaque cliniquement isolée décrite par POMPE est le plus souvent associée à des lésions analogues siégeant au niveau des différents viscères et des muscles, et vient s'intégrer dans le cadre de la maladie de VON GIERKE.

b) Exceptionnellement, l'examen histologique révélera un rhabdomyome congénital.

c) Ailleurs, il n'y a aucune lésion histologique, aucune surcharge. Les fibres myocardiques sont normales. Elles ne présentent aucun signe de dégénérescence. Elles sont quelquefois un peu hypertrophiées.

III) LA FIBRO-ÉLASTOSE DE L'ENDOCARDE.

C'est une maladie du nourrisson, d'installation brutale et rapidement évolutive vers la mort en quelques jours. Elle apparaît dans les six premiers mois de la vie. De nombreux symptômes ont marqué le début de la maladie, depuis l'anorexie, la toux, la diarrhée, les vomissements, jusqu'aux œdèmes généralisés survenant chez un nourrisson apparemment sain. Rapidement s'installe une défaillance cardiaque progressive avec

- cyanose intermittente ou permanente,
- dyspnée, signe le plus fréquent et le plus précoce avec tirage et angoisse et accompagnée de toux spasmodique sèche,
- tachycardie très marquée,
- hypertrophie hépatique et œdèmes.

L'auscultation cardiaque fait entendre des bruits assourdis, rarement un souffle systolique peu intense. La radiologie montre une grosse hypertrophie globale du cœur. L'E.C.G. montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche avec ondes T petites, aplaties ou inversées, bas voltage des complexes, et déviation à gauche de l'axe électrique.

De ce fait, l'électrocardiogramme permet de différencier les deux affections. Dans la fibro-élastose endocardique, l'E.C.G. montre un tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche, alors que dans la coronaire gauche anormale les altérations électriques sont du type « nécrose-ischémie-lésion ».

IV) LA CORONARITE INFANTILE.

Des cas d'artériosclérose ont été signalés chez le jeune enfant et même chez le nouveau-né. L'étiologie de cette

affection demeure obscure dans la plupart des cas. L'hypertension artérielle est parfois associée à cette sclérose vasculaire. Des manifestations coronariennes à titre d'angor pectoris peuvent survenir et entraîner la mort.

L'observation que nous rapportons concerne une fillette de 7 ans examinée par les docteurs J. BRET et R. COMBE.

Fillette de 7 ans. Antécédents cardio-vasculaires chargés. A l'occasion de vomissements acétonémiques, découverte d'un anévrysme calcifié de la pointe du cœur. Souffle mésosystolique et endapexien anorganique. Ni dyspnée, ni cyanose. Radioscopie : plaque calcaire coiffant la pointe du cœur. E. C. G. : tracé d'infarctus antéro-latéral apexien. Angiocardiographie : imprégnation d'un anévrysme calcifié de la pointe du ventricule gauche. Intervention : coronaire gauche issue de l'aorte, mais aspect de coronaire athéromateuse.

D... Pierrette, 7 ans. A des antécédents héréditaires chargés : plusieurs membres de sa famille ont succombé à des affections cardio-vasculaires. Elle est la 2^e d'une famille de 6 enfants. Ses 5 frères et sœurs sont tous en bonne santé. Personnellement, elle a eu les maladies banales de l'enfance. Depuis l'âge de 3 ans, la cuti-réaction est positive. Les réactions sérologiques, comme d'ailleurs celles de ses parents, sont négatives.

C'est fortuitement, à l'occasion de vomissements acétonémiques que l'enfant est conduite au médecin. Celui-ci découvre chez elle un souffle systolique, une légère hypertrophie cardiaque et une calcification de la pointe du cœur. Il soulève l'hypothèse d'une péricardite calcaire ou d'un kyste hydatique du cœur. Il n'y a aucun trouble fonctionnel, ni dyspnée, ni cyanose. L'enfant ne garde pas le moindre souvenir d'une douleur précordiale ou sternale quelconque. Le cœur est régulier à 72. L'auscultation cardiaque montre l'existence d'un souffle méso-systolique et endapexien qui a tous les caractères d'un souffle anorganique banal. La tension est à 12/7. La tension veineuse à 18 cm. d'eau. Les jugulaires sont légèrement turgescents. La radioscopie et les télé-radiographies en frontale et transverse montrent l'existence d'une plaque calcaire coiffant la pointe du cœur (Fig. 6). On a l'impression que cette plaque calcaire est myocardique et non pas péricardique. Il existe d'autre part un contraste frappant entre l'immobilité de la pointe et les battements du reste du cœur. Chez un sujet plus âgé, de 40 ans, le diagnostic d'anévrysme calcifié du myocarde serait porté.

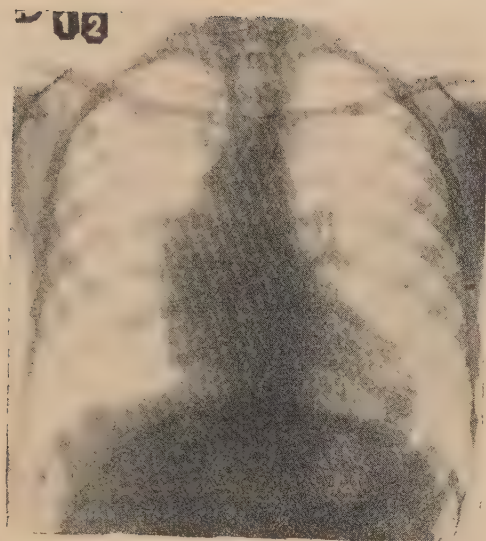
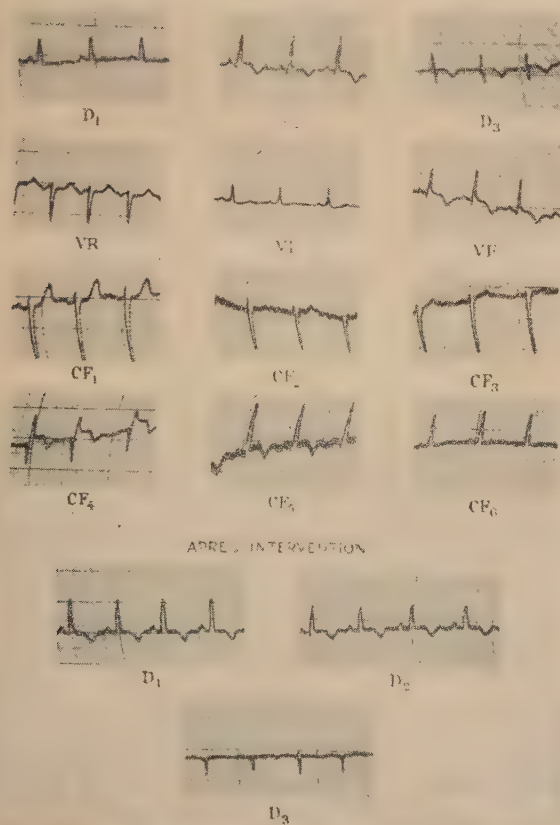


FIG. 6. — Calcification en fer à cheval de la pointe du cœur.



Les tracés électrocardiographiques montrent (fig. 7) :

a) en dérivations périphériques.

T1 et T2 négatifs, T3 négatif sur le 1^{er} tracé, iso électrique sur le second, l'intervalle PR. est normal, l'axe est dévié vers la gauche (-30° sur le 1^{er} tracé, $+5^{\circ}$ sur le second). Donc franchement anormal pour l'âge de la fillette.

b) En dérivations unipolaires des membres.

T franchement positif en VR, légèrement positif en VL, franchement négatif en VF. Les complexes sont normaux.

c) En dérivations précordiales bipolaires.

T positif et acuminé en CF1, simplement positif en CF2 et CF3 franchement négatif en CF4 et CF5, iso-électrique en CF6. Amplitude réduite de R en CF1, CF2, CF3, CF4. Aspect inversé de CF4.

d) En dérivations précordiales unipolaires.

T positif en V1 et V2, négatif de V3 à V6. Aspect curviligne nettement coronarien du segment ST en V4 et V5. Amplitude toujours réduite de R dans les précordiales droites.

L'aspect général est en faveur d'un infarctus antéro-latéral apexien.

Les angiocardiógraphies (fig. 8-9) (Docteurs P. MARION et J. PAPILLON) montrent

a) à la 2^e et à la 3^e seconde dextrogramme normal, opacification parfaite de l'arbre artériel pulmonaire,

b) à la 4^e seconde, remplissage de l'oreillette gauche.

c) A la 5^e et 7^e seconde, nettoyage de l'arbre artériel pulmonaire, lévogramme complet. Imprégnation d'un anévrysme calcifié de la pointe du ventricule gauche communiquant avec la base par un collet très étroit. Opacification de tout le système aortique.

En présence de cet ensemble radiologique et électrocardiographique chez une fillette de 7 ans, le diagnostic ferme d'anomalie d'origine de la coronaire gauche issue de l'artère pulmonaire, est porté, et une revascularisation, ou plus exactement une réoxygénation du myocarde est proposée.

A l'intervention (Pr SANTY, Dr. P. MARION), le péricarde est normal. On trouve exactement les lésions myocardiques qu'on attendait, c'est-à-dire anévrysme calcifié de la pointe du cœur

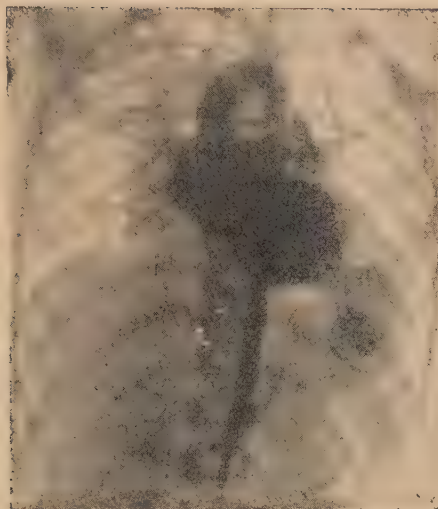


FIG. 8. — Angiocardiographie. Cliché à la 5^e seconde. L'anévrysme de la pointe est relié au V. G. par un large pédicule opacifié.

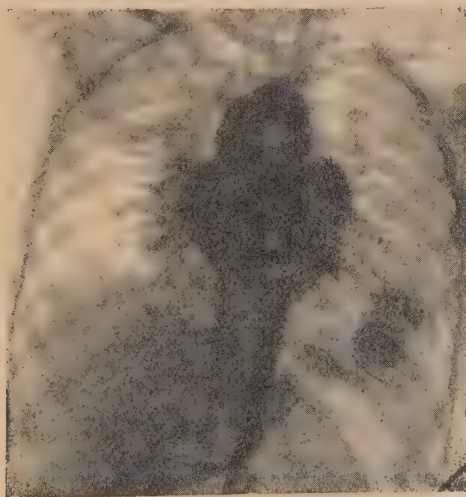


FIG. 9. — Angiocardiographie. Cliché à la 6^e seconde. L'anévrysme demeure plein de substance opaque. Systole du pédicule.

poli comme un œuf, en battant de cloche, avec une zone d'articulation impressionnante à la limite du tissu sain et du tissu malade. *Mais, fait surprenant, la coronaire gauche a une origine normale.* Elle part nettement de l'aorte et son trajet est parsemé de taches opalescentes comme celles d'une coronaire athéromateuse. Il ne s'agit donc pas d'une anomalie de naissance de la coronaire gauche, mais bien d'une coronarite infantile. Devant l'étendue des lésions, on renonce à une revascularisation du myocarde et le péricarde est refermé. Les suites opératoires sont normales et la fillette continue de jouir d'une excellente santé.

En cette observation, l'intervention est venue infirmer le diagnostic d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche pour faire porter celui de coronarite infantile. Cependant un tel diagnostic opératoire peut être mis en doute car la recherche de l'origine des artères coronaires au sein du tissu graisseux péricardiaque, au cours de l'intervention, est certainement délicate. Quoiqu'il en soit, la coronarite infantile reste une affection rare dont le diagnostic différentiel avec l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche est électriquement impossible. Seule l'autopsie permet de trancher avec certitude.

TRAITEMENT

Après avoir porté le diagnostic d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche chez le nourrisson, un nouveau problème se pose alors au clinicien, celui de la thérapeutique.

Le traitement médical ne saurait remédier à l'important trouble circulatoire qu'entraîne une telle malformation. Les toni-cardiaques, les vaso-dilatateurs, l'oxygène, n'ont qu'une action transitoire et ne peuvent empêcher l'évolution inexorable vers la mort à bref délai.

Seule une thérapeutique chirurgicale s'imposerait à un stade précoce avant que les lésions myocardiques soient devenues irréversibles (McKINLEY). L'intervention idéale consisterait à transplanter l'artère coronaire gauche au niveau de l'aorte, mais cette opération est certainement délicate et n'a jamais été tentée à notre connaissance. Toutefois les progrès actuels de la chirurgie cardio-vasculaire laissent espérer, dans un avenir plus ou moins lointain, la possibilité d'une revascularisation efficace du myocarde.

CONCLUSIONS

Nous rapportons deux observations inédites d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche, ce qui porte à 38 le nombre de cas jusqu'à présent.

Dans les deux observations, les signes cliniques tels que la co-existence de troubles digestifs et respiratoires, le gros cœur radiologique avec un ventricule gauche gigantesque, les signes électriques évoquant l'infarctus du myocarde, s'intègrent parfaitement dans le cadre du syndrome d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche décrit par Y. DAGONET.

L'autopsie pratiquée dans l'un de ces deux cas, a mis en évidence l'existence d'un hémopericarde consécutif à une rupture myocardique, et l'implantation anormale de l'artère coronaire gauche sur l'artère pulmonaire.

Les signes électriques de « névrose » du cœur « fou » sont caractéristiques de la malformation et permettent le diagnostic. L'E.C.G. constitue donc un examen capital dont la pratique doit être systématique dans toute cardiomégalie du nourrisson qui ne fait pas directement sa preuve.

Cependant, les signes électrocardiographiques peuvent parfois être d'interprétation délicate, avec ceux observés dans la coarctation de l'aorte, la fibro-sclérose de l'endocarde, la glycogénose cardiaque, et surtout la pneumonie

infantile. Dans ce dernier cas, dont nous rapportons une observation, les signes électriques sont absolument analogues à ceux observés dans l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

Vu :

LE DOYEN :

A.-H. HERMANN.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :

FROMENT.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 4 Novembre 1953.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- BERNARD (R.), SCORZA (A.). — L'asystolie du nourrisson. *Pédiatrie*, t. VII, n° 1, 49-67, 1952.
- BRET (J.), COMBE (R.). — Anévrysme calcifié du ventricule gauche consécutif à une coronarite chez une fillette de 7 ans. 1^{er} Congrès mondial de cardiologie, 1, 566-569; 3-9 sept. 1950.
- DAGONET (Y.). — Anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche. *Thèse dact.*, Paris 1951.
- Les anomalies de naissance des artères coronaires. Rapport d'une observation de coronaire gauche anormale. *Arch. des mal. du cœur et des vaisseaux*, 45, 7-20, 1952.
- DEBRÉ (R.), LELONG (M.). — *Pédiatrie*, 2 vol.
- DUTRA (F. R.). — Anomalies of coronary arteries. Report of two cases with comment on the dynamics of development of coronary circulation. *Arch. Int. Med.*, 85, 955-965, 1950.
- HARTENSTEIN (H.), FREMANN (J.). — Origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am. J. of Dis. of Child.*, 83, 774-781, 1952.
- KEIZER (D. P. R.). — Hypertrophie cardiaque primitive. *Pédiatrie*, t. VIII, n° 2, 241-243, 1953.
- KEIZER (D. P. R.), ROCHAT (R. R.). — Anomalous origin of left coronary artery. *Am. J. of Child.* 83, 769-773, 1952.
- KELLY (C. V.), WILKINS (W. S.), SCOTT (R. B.). — Syndrom of anomalous left coronary artery the *J. of Pediatrics*, 42, 731-733, 1953.
- MCKINLEY (H.), ANDREWS (J.), NEILL (A.). — Left coronary artery from the pulmonary artery *Pediatrics*, 8, 828-840, 1951.
- MOUCHET (A.). — Les artères coronaires du cœur chez l'homme. Paris 1933.
- SOUPLIER (P.). — Cardiopathies congénitales. 1 vol.

TVARYANOVITCH (R.), PLYASNOVA (L. M.), ZHUKOVETS (A. V.). — Developmental defect of left coronary artery from the pulmonary artery. *Vop. Pediat.*, 19/2, 58-60, 1951. *Exc. Méd.*, 6, 389, 1952.

VIALTEL (M.), JEUNE (M.), ROUCHON (A.). — La fibro-élastose de l'endocarde. *Pédiatrie*, t. VIII, n° 1, 71-80, 1953.

TABLE DES MATIERES

Introduction	11
Embryologie	13
Anatomie	15
Le syndrome d'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche	19
Observations résumées antérieurement publiées	27
Observations personnelles	37
Physiopathologie	47
L'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche chez l'adulte	51
Diagnostic	53
Traitement	65
Conclusions	67
Bibliographie	69

